UNIVERSITÉ DE PARIS V

FACULTÉ DE MÉDECINE NÉCKER-ENFANTS MALADES

Année 1971 THÈSE N° 30

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplome d'état)

PAR

Louis ELGHOZI
né le 9 janvier 1946 à Oran (Algérie)
Externe des Hopitaux de Paris

PRESÉNTÉE ET SOUTENU PUBLIQUEMENT LE

L'EVOLUTION POST OPERATOIRE DES ELECTROCARDIOGRAMMES DANS LA MALADIE D'EBSTEIN

Président : Monsieur LENEGRE, Professeur

UNIVERSITE PARIS V

FACULTE DE MEDECINE NECKER - ENFANTS MALADES

ANNEE 1971 N°

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

PAR

Louis ELGHOZI
Né le 9 janvier 1946 à Oran
Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

L'EVOLUTION POST OPERATOIRE DES ELECTROCARDIOGRAMMES DANS LA MALADIE D'EBSTEIN

- à propos de cinq cas opérés par mise en place d'une prothèse valvulaire et d'un cas corrigé par plicature de la portion auriculariséé du ventricule droit associé à la mise en place d'une valvule de Starr.

Président : M. LENEGRE, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS

A MA FEMME

A mon Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur Jean LENEGRE

Professeur de Clinique Cardiologique
Médecin de l'Hôpital Boucicaut

qui m'a fait le très grand honneur de présider cette thèse, en témoignage de mon admiration et de ma respectueuse gratitude pour son enseignement.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543511_0019

A mon Maître

Monsieur le Professeur Agrégé Jean HIMBERT
Médecin des Hôpitaux

qui a bien voulu m'inspirer dans le choix de ce travail et me guider avec bienveillan dans son élaboration, en témoignage de reconnaissance pour l'enseignement qu'il m'a donné.

A Monsieur le Docteur Georges CAROUSO

dont les conseils m'ont été d'une grande aide.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur Charles DUBOST

Monsieur le Professeur Jean CAUCHOIX

Monsieur le Professeur Louis JUSTIN-BESANCON

Monsieur le Professeur Raymond TURPIN

Monsieur le Professeur Pierre SOULIE †

Monsieur le Professeur Roger LESOBRE

Monsieur le Professeur Agrégé Jean RUFFINO †

A mon Maître à la Chaire de Médecine Expérimentale

Monsieur le Professeur Félix-Pierre MERKLEN

A Monsieur le Docteur Pierre THIROLOIX

A Monsieur le Docteur Julien BENSAID

A Monsieur le Docteur Claude TAOUREL

Il y a près de cent ans qu'Ebstein décrivit pour la première fois la maladie à laquelle il a laissé son nom.

Sa description fut exclusivement séméiologique et anatomo-pathologique.

Le premier cas électrocardiographique étudié fut celui de Yater et collaborateurs en 1927.

De tous les signes de la maladie d'Ebstein, les anomalies électrocardiographiques sont celles qui ont suscité le plus de recherches, en raison :

- des particularités très originales des tracés et notamment des ondes QRS de dépolarisation,
- de l'importance qu'elles prennent dans l'identification de la maladie.

A la somme des travaux déjà connus et publiés, les constatations opératoires autorisées par les tentatives chirurgicales actuelles et la surveillance électrocardiographique au cours de l'évolution post opératoire sont peut-être susceptibles d'apporter une intéressante contribution.

Tel est le but de cette thèse.

LES ANOMALIES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES.

1) LE RYTHME

Il est sinusal dans la majorité des cas mais les troubles du rythme sont loin d'être rares et il semble que, parmi toutes les cardiopathies congénitales, la maladie d'Ebstein est la plus arythmique.

C'est ainsi que l'on retrouve :

- des crises de tachycardie paroxystiques supra ventriculaires (très fréquentes pour Van Linghen)
- des fibrillations auriculaires
- des flutters auriculaires

avec une grande fréquence.

Plus rarement se voient :

- rythme nodal inférieur
- bradycardie avec échappement nodal
- bloc auriculo-ventriculaire.

Exceptionnellement enfin :

- fibrillation ventriculaire
- tachycardie ventriculaire.

2) L'AURICULOGRAMME.

Il traduit l'hypertrophie de l'oreillette droite

- absence d'allongement de l'onde P
- dérivation de l'axe frontal de P vers la droite, habituellement discrète
- augmentation d'amplitude de la partie initiale de P entraînant une onde P élevée et souvent pointue, notamment en D2, D3, Vf et dérivation précordiale droite (surtout V1)

On retrouve parfois un aspect étroit avec brusque déflexion intrinsécoïde en V1.

L'hypertrophie auriculaire droite peut apparaître ou s'aggraver en cours de l'évolution. Il semblerait que son importance ne soit pas liée à l'existence d'une insuffisance tricuspidienne hémodynamique ni à celle d'un shunt.

Sur 300 cas colligés par Arviset, 160 hypertrophies auriculaires droites (soit 53%) sont retrouvées.

Pour Frau et Agostini la fréquence de l'hypertrophie auriculaire droite serait plus importante : 88%.

3) LA CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE

a) La fréquence des blocs auriculo-ventriculaires se situe aux environs de 30%.

- Le bloc auriculo-ventriculaire peut apparaître progressivement au cours de l'évolution de la maladie d'Ebstein.

b) Le syndrome de Wolf-Parkinson-White.

Il s'agit d'une pré-excitation ventriculaire de type B dans laquelle l'onde delta est négative dans les dérivations précordiales droites.

Frau et Agostini retrouvent un syndrome de Wolf-Parkinson--White dans 8,8% des 126 cas qu'ils ont étudiés.

Dès 1955, Sodi Pallares et Marsico émettaient l'opinion selon laquelle la survenue d'un syndrome de pré-excitation type B chez un malade suspecté de cardiopathie congénitale devrait évoquer une maladie d'Ebstein.

Lorsqu'un syndrome de pré-excitation survient au cours d'une maladie d'Ebstein, le complexe QRS est souvent normal car l'excitation prématurée du ventricule droit empêche le retard de l'excitation de type bloc de branche droit.

4) LE VENTRICULOGRAMME

Axe QRS

Il est souvent indéterminé dans la maladie d'Ebstein. Lorsqu'il peut être calculé, il est le plus souvent dévié à droite entre +110° et -120°. Mais axe QRS normal et axe gauche peuvent se voir.

Le bloc de branche droit retrouvé dans l'immense majorité des cas est le signe le plus évocateur de l'électrocardiogramme dans la maladie d'Ebstein.

Le bloc droit complet est plus fréquent que le bloc incomplet. Le bloc droit est en règle atypique caractérisé par son aspect dans les dérivations précordiales droites.

En effet, en V1 la morphologie du complexe ventriculaire est particulière.

Les aspects les plus fréquemment rencontrés sont :

- rsr'
- qrsr'
- rsR'
- rsR's'
- rSR'
- rSR's'

mais les aspects qRs, qR, R n'ont rien d'exceptionnels.

On insiste tout particulièrement sur le bas voltage, l'aspect polyphasique, le crochetage du complexe QRS dans la dérivation V1 (aspect en M, en W).

Sur 39 ECG pratiqués chez 18 malades, Arviset, dans sa thèse, retrouve les aspects suivants :

6 fois	aspect rs
5 fois	rsR's'
5 fois	rSR's'
5 fois	rsr's'
3 fois	rsr'
2 fois	qR
2 fois	qRs
2 fois	Rs

2 fois aspect qrSR's'

1 fois rsr'r''s'

1 fois rSr's'r''

1 fois qrs

1 fois rSr'

1 fois QR

1 fois rSr'r''s'

1 fois rSR'

Les ondes R' ou r' sont présentes dans 25 tracés sur 39.

Macruz et Tranchesi ont étudié 12 électrocardiogrammes de maladie d'Ebstein. Ils ont retrouvé :

4 fois un aspect rsR'

2 fois rsR's

1 fois les aspects suivants : qR, qRs, R, rSR', rSR's', rsr's'

L'onde R' ou r' est présente 9 fois sur 12.

Nous rapportons enfin les statistiques établies en 1966 par Arviset sur 300 cas colligés et par Di Biase, Lancellotti et Labriola qui ont repris 194 cas publiés dans la littérature.

	ARVISET	LANCELLOTTI
Fibrillation auriculaire	6 %	3 %
Tachycardie paroxystique	9 %	2 %
Hypertrophie auriculaire droite	53 %	45 %
Elargissement de P	1,5 %	2 %
B.A.V.	27 %	15 %
W.P.W.	10 %	10 %
B.B.D.	80 %	75 %
H.V.D.	6 %	4 %

PATHOGENIE DES SIGNES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES

LES TROUBLES DU RYTHME

La majorité des auteurs s'accorde à attribuer la survenue de flutter ou de fibrillation auriculaire au cours de l'évolution d'une maladie d'Ebstein à l'importante dilatation l'oreillette droite.

Il semble que la survenue d'une fibrillation ou d'un flutter ait un rapport direct avec le vieillissement de la cardiopathie.

Une étude portant sur 14 patients, rapportée par Arviset, montre la survenue d'une fibrillation auriculaire :

2 fois entre 10 et 20 ans, 3 fois entre 20 et 30 ans, 5 fois entre 30 et 40 ans et 4 fois entre 40 et 60 ans.

La présence d'ondes P amples et pointues est la traduction directe de la volumineuse hypertrophie de l'oreillette droite.

LE SYNDROME DE WOLF-PARKINSON-WHITE

L'existence d'une pré-excitation de type B est la traduction de l'activation précoce du septum de la région de la valve septale tricuspide (Sodi Pallares).

L'étude histologique de Lev semble confirmer cette théorie, sur la découverte de fibres particulières entre l'oreillette droite et la face droite du septum inter ventriculaire.

LE BLOC DE BRANCHE DROIT

L'origine du bloc de branche droit est actuellement loin d'être élucidée et de nombreuses hypothèses ont été évoquées :

Le bloc de branche droit a été attribué à la pression produite par l'oreillette droite dilatée sur la face droite du septum.

Plus qu'à une anomalie congénitale du faisceau de conduction, c'est à l'altération progressive de la structure du myocarde ventriculaire droit, secondaire aux déformations valvulaires que l'on impute l'apparition du bloc droit.

Sodi Pallares insiste sur l'augmentation de pression de l'oreillette droite qui,comprimant la partie haute du septum, provoque une altération progressive, fonctionnelle et de structure de la branche droite du faisceau de conduction.

En 1959, Frau et Agostini ont considéré que le bas voltage, l'aspect polyphasique du complexe QRS et le bloc droit étaient dûsà l'extrême minceur de la paroi ventriculaire

droite et à l'étirement considérable de ses fibres musculaires.

Kezdi voit dans la génèse du bloc de branche droit trois facteurs :

1) - Le degré de déplacement de la valve tricuspide.
2) - L'importance de la dilatation du ventricule droit atrialisé.
3) - Le degré de strain du ventricule droit.

Cabrera considère que le bloc de branche droit est le résultat d'une activation anormale, en "deux temps" du ventricule droit : les parties septales hautes sont activées précocément alors que les parties pariétales, sans doute à la suite de l'hypoplasie musculaire, sont activées tardivement ce qui donne une activation prolongée de type sommation avec élargissement du complexe QRS.

Cependant, si certains auteurs considèrent qu'il y a,dans le bloc de branche droit de la maladie d'Ebstein, une intégrité du faisceau de conduction, il est admis actuellement qu'il peut exister de profondes altérations du faisceau de His.

En 1965, Lenègre, Baragan et Visioli, dans une étude sur les troubles de la conduction dans les cardiopathies congénitales, ont rapporté deux cas de maladie d'Ebstein.
Dans la première observation, il existait une sclérose interruptive de la partie distale.
Dans la seconde observation, le tronc commun du faisceau de His se continuait directement par la branche gauche, sans donner origine à la branche droite.

Il existait dans la partie inférieure du septum membraneux une masse triangulaire de tissu spécifique sans connexion visible avec le reste du faisceau de His. Cette masse de tissus donnait origine à la branche droite.

On tend à penser qu'en présence d'un bloc typique on peut suspecter une lésion anatomique du faisceau de His, alors qu'un bloc atypique est compatible avec une voie de conduction indemne.

Dans la maladie d'Ebstein le bloc de branche est très spécial car "difforme" et donc très différent du bloc de branche droit septal habituel par lésion de la branche droite du faisceau de His.

Certes nous retrouvons l'image stéréotypée rSR' mais ce qui est particulier à la maladie d'Ebstein, c'est une positivité terminale atypique car plus ou moins voltée, plus ou moins retardée, plus ou moins crochetée.

Cette positivité terminale atypique suggère :

a) une perturbation dans l'activation de la région auricularisée du ventricule droit (les vecteurs se dirigent vers les dérivations V1 et V2).

b) une "allodromie" dans cette région, en faveur de l'"altération" de la structure activée.

LES POSSIBILITES CHIRURGICALES.

Dans la maladie d'Ebstein, l'insertion anormale et basse de la tricuspide au-dessous de l'anneau tricuspidien est variable dans ses modalités et concerne surtout les valves septale et postérieure. La valve antérieure est toujours normalement insérée sur l'anneau tricuspidien.

Les valves septale et postérieure s'insèrent au-dessous de l'anneau auriculo-ventriculaire vrai, sur le muscle ventriculaire pour la valve postérieure, sur le septum inter ventriculaire pour la valve septale. Les valves septale et postérieure sont plaquées contre la paroi par de nombreux cordages courts empêchant toute mobilisation.

En 1963, Scott et collaborateurs ont pensé que le traitement chirurgical de la maladie d'Ebstein était l'anastomose entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire.

Quelques mois plus tard, Lillehei et Hardy ont proposé une intervention qui consistait à réinsérer au niveau de l'anneau tricuspidien les valves postérieure et septale pour que l'orifice valvulaire soit situé à son niveau normal.

Cette intervention est complétée par la plicature de la portion atrialisée du ventricule droit qui supprime ainsi la partie inefficace ou même antagoniste de la cavité auriculaire droite.

A la fin de l'année 1963, Barnard et Schire ont rapporté une méthode de correction chirurgicale utilisant une prothèse valvulaire implantée au niveau de l'anneau auriculo-ventriculaire

après résection des valves anormales.

L'implantation de la prothèse est faite en avant au niveau du vrai anneau auriculo-ventriculaire mais en arrière l'insertion est reportée au-dessus du sinus coronaire pour éviter la création d'un bloc auriculo-ventriculaire.

La valve tricuspide est remplacée par une valvule de Starr (Obs. 1, 2, 3) ou par une hétérogreffe calibrée (Obs. 4, 5, 6).

Enfin, certains associent le remplacement de la valve tricuspide par une prothèse et la plicature de la portion atrialisée du ventricule droit (Obs. 1).

La communication inter auriculaire, lorsqu'elle est présente, est fermée soit en cours d'intervention (Barnard et Cartwright) soit dans un second temps opératoire (Lillehei).

MATERIEL D'ETUDE

Ce travail a été effectué à partir de l'observation d'une patiente (Obs. 1) dont l'évolution a été suivie pendant 4 ans (66 à 70) à la clinique cardiologique de l'Hôpital Boucicaut (Pr Lenègre).

Cette patiente et 8 autres malades ont été opérés pour maladie d'Ebstein entre 1966 et 1970 à la clinique cardiovasculaire de l'Hôpital Broussais (Pr Dubost).

Sur ces 9 malades opérés il y a eu :
1) pose d'une valvule de Starr et plicature de la chambre auricularisée du ventricule droit chez une patiente (Obs.1) ;

2) pose d'une valvule de Starr chez deux patients (Obs. 2 et 3) ;
3) pose d'une hétérogreffe chez 5 patients ;
4) plicature de la portion auricularisée du ventricule droit chez le 9e malade.

Nous avons pu suivre l'évolution électrocardiographique post opératoire des 3 malades chez qui la valve tricuspide a été remplacée par une valvule de Starr (Obs. 1, 2, 3) et de 4 malades dont l'anomalie tricuspidienne a été corrigée par mise en place d'une hétérogreffe. Nous avons rapporté 3 cas sur 4 (Obs. 4, 5, 6) car l'étude des électrocardiogrammes post opératoires n'était plus possible chez le 4e malade, la ligature du faisceau de His et l'appareillage par "pace maker" ayant été nécessaire en fin d'intervention.

Le cinquième malade ayant subi une correction par mise en place d'une hétérogreffe est décédé 6 heures après l'intervention (fibrillation ventriculaire).

Enfin le sujet chez qui avait été pratiquéeune plicature de la portion auricularisée du ventricule droit est décédé 8 heures après l'intervention (fibrillation ventriculaire).

OBSERVATION N°1

Mme BAY... Denise 43 ans

Début des troubles à 20 ans : dyspnée d'effort très modérée.

A 27 ans : lère grossesse relativement bien tolérée, mais toxémie gravidique le dernier mois. Accouchement normal.

3 mois après l'accouchement aggravation de la dyspnée d'effort. Apparition de vertiges, malaises et pertes de connaissance. On porte, à l'époque, le diagnostic de maladie mitrale et le traitement institué est alors : digitaline et régime sans sel.

De 28 à 39 ans (de 1954 à 1966) la dyspnée d'effort s'aggrave notablement (dyspnée d'effort à moins d'un étage, quelques centaines de mètres en terrain plat). Apparition d'une dyspnée de décubitus et survenue de crises de dyspnée paroxystique nocturne (1 crise par semaine).

En 1966, hospitalisée pour la première fois, à la suite de l'apparition d'une arythmie complète par fibrillation auriculaire, à la clinique cardiologique de l'Hôpital Boucicaut, où le diagnostic de maladie d'Ebstein est évoqué puis confirmé par le cathétérisme et l'angiographie.

Devant l'importance des signes fonctionnels et la très mauvaise tolérance de la cardiopathie, l'intervention chirurgicale est décidée.

Opérée le 23 Mai 1967.

INTERVENTION CHIRURGICALE

A l'intervention l'aspect du cœur confirme le diagnostic de maladie d'Ebstein : l'oreillette droite est monstrueusement dilatée, le ventricule droit n'est pas très hypoplasique. Il existe à la jonction du ventricule droit et de l'oreillette droite une zone de topographie douteuse qui correspond à la chambre intermédiaire, c'est-à-dire à la partie auricularisée du ventricule droit.

Il existe une communication inter auriculaire minuscule (admettant la pointe d'une pince de Kelly) qui est suturée par un point en U.

L'appareil tricuspidien :

Il existe un anneau auriculo-ventriculaire normal bien reconnaissable.

Seule la valve antérieure s'attache normalement à cet anneau, mais cette valve antérieure est maintenue contre la paroi ventriculaire par des cordages très anormaux.

La valve postérieure est distante de deux travers de doigt de l'anneau auriculo-ventriculaire normal.

La valve septale est profondément descendue le long du septum inter ventriculaire, à plus de trois travers de doigt de l'anneau auriculo-ventriculaire normal.

L'appareil tricuspidien est réséqué et remplacé par une valvule de Starr n° 5 qui est fixée au niveau de l'anneau auriculo-ventriculaire vrai sauf au niveau du sinus coronaire ou l'insertion est reportée au-dessus du sinus coronaire pour éviter un bloc auriculo-ventriculaire.

Par ailleurs, dans la partie qui correspond à la valve

tricuspide postérieure, la fixation de la valvule est faite de telle façon que lui est associée une plicature de la chambre intermédiaire, c'est-à-dire que les points de fixation de la valvule de Starr prennent d'une part l'anneau auriculo--ventriculaire vrai et, d'autre part l'insertion de la valve postérieure. Ces points en U une fois serrés réalisent une sorte d'exclusion et de plicature de la chambre intermédiaire de façon à redonner au ventricule droit une hémodynamique plus normale.

En fin d'intervention, une dizaine de chocs électriques sont nécessaires pour obtenir la défibrillation.

Le cœur reprend une fonction satisfaisante mais en arythmie complète par fibrillation auriculaire.

Les suites opératoires sont simples.

EVOLUTION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

30 Octobre 1953 (26 ans)

Rythme sinusal. Fréquence 90 par minute.
Axe de P : + 20.
P en D2 : 2 mm, 0,08 sec.
PR en D2 : 0,24 sec.
Axe de QRS indéterminé. Aspect S1 Q3.
Durée de QRS : 0,12. Aspect en V1 micro r, s, r' crocheté(r'=3mm).
Déflexion intrinsécoïde en V1 0,09 sec.

Conclusion : Bloc auriculo-ventriculaire du premier degré ;
Bloc complet droit.

19 Décembre 1966 (39 ans)

Arythmie complète par fibrillation auriculaire. Fréquence ventriculaire entre 60 et 70 par minute.
Axe de QRS indéterminé. Aspect S1 Q3. Durée de QRS 0,12 sec.
aspect en V1 micro r, s, r' crocheté (r' = 4 mm).
Déflexion intrinsécoïde en V1 0,09 sec.

Conclusion : Bloc complet droit.

En Février et Avril 1967, les électrocardiogrammes ne se modifient pas.
La malade est opérée le 23 Mai 1967 (40 ans).

15 Juin 1967 (22 jours après l'intervention)
Persistance de l'arythmie complète par fibrillation auriculaire.
Fréquence ventriculaire 70 à 80/mn.
Axe de QRS indéterminé. Aspect S1 Q3. Durée de QRS 0,08 sec.
Déflexion intrinsécoïde en V1 : 0,05.
Aspect en V1 rsr' (disparition du crochetage de r', r' = 3mm).

Par rapport au tracé pré opératoire, nous remarquons :
- raccourcissement de la durée de QRS 0,08 sec. au lieu de 0,12 sec.
- une discrète diminution de l'amplitude de r' en V1 qui passe de 4 mm à 3 mm.

27 Janvier 1968 (41 ans)

La patiente est hospitalisée pour tachycardie (140/mn) ; à l'électrocardiogramme : aspect de flutter auriculaire 3/1 puis le lendemain flutter auriculaire 2/1.

30 Janvier 1968 : réduction du flutter par choc électrique.

Electrocardiogramme après choc électrique :
Rythme sinusal à 75/mn
Axe de P à + 20, P en D2 1,5 mm, durée 0,08 sec.
PR en D2 0,24 sec.
Axe de QRS indéterminé, aspect S1 Q3 persiste.
Durée de QRS 0,07 sec. Déflexion intrinsécoïde en V1 0,04.
Aspect en V1 : qr.

Le bloc auriculo-ventriculaire du premier degré mis en évidence dès le tout premier tracé persiste (PR = 0,24 sec.)
Les signes de bloc complet droit ont disparu.

A distance : 5 Mars 1970 (43 ans)

Rythme sinusal à 60/mn.
Axe de P + 20. P en D2 1,5 mm, 0,08 sec.
PR en D2 : 0,24 sec.
Axe de QRS indéterminé, durée de QRS 0,06 sec. Aspect en V1 q micro r.

Aucune modification du tracé. Le bloc auriculo-ventriculaire du premier degré est toujours présent. Pas de signe de bloc de branche.

L'étude de l'évolution, depuis 17 ans, des tracés électrocardiographiques d'une patiente présentant une maladie d'Ebstein, traitée chirurgicalement,par valvule de Starr, nous a permis de noter :

. l'existence d'un bloc auriculo-ventriculaire présent sur le ler tracé, il y a 17 ans, et retrouvé en 1970, 3 ans après la correction chirurgicale ;

. la présence dès 1953 d'un bloc de branche droit complet retrouvé en 1966 et en 1967 avant l'intervention chirurgicale ;

. la disparition de ce bloc complet droit sur les tracés successifs post opératoires (raccourcissement de la durée de QRS qui passe de 0,12 à 0,08 puis 0,07 après l'intervention).

. la diminution de l'amplitude de l'onde r' (du complexe QRS en V1) qui est égale à 4 mm sur l'enregistrement pré opératoire, qui passe à 3 mm sur le tracé post opératoire (22 jours après l'intervention) et qui a totalement disparu sur l'électrocardiogramme pratiqué 6 mois après l'intervention.

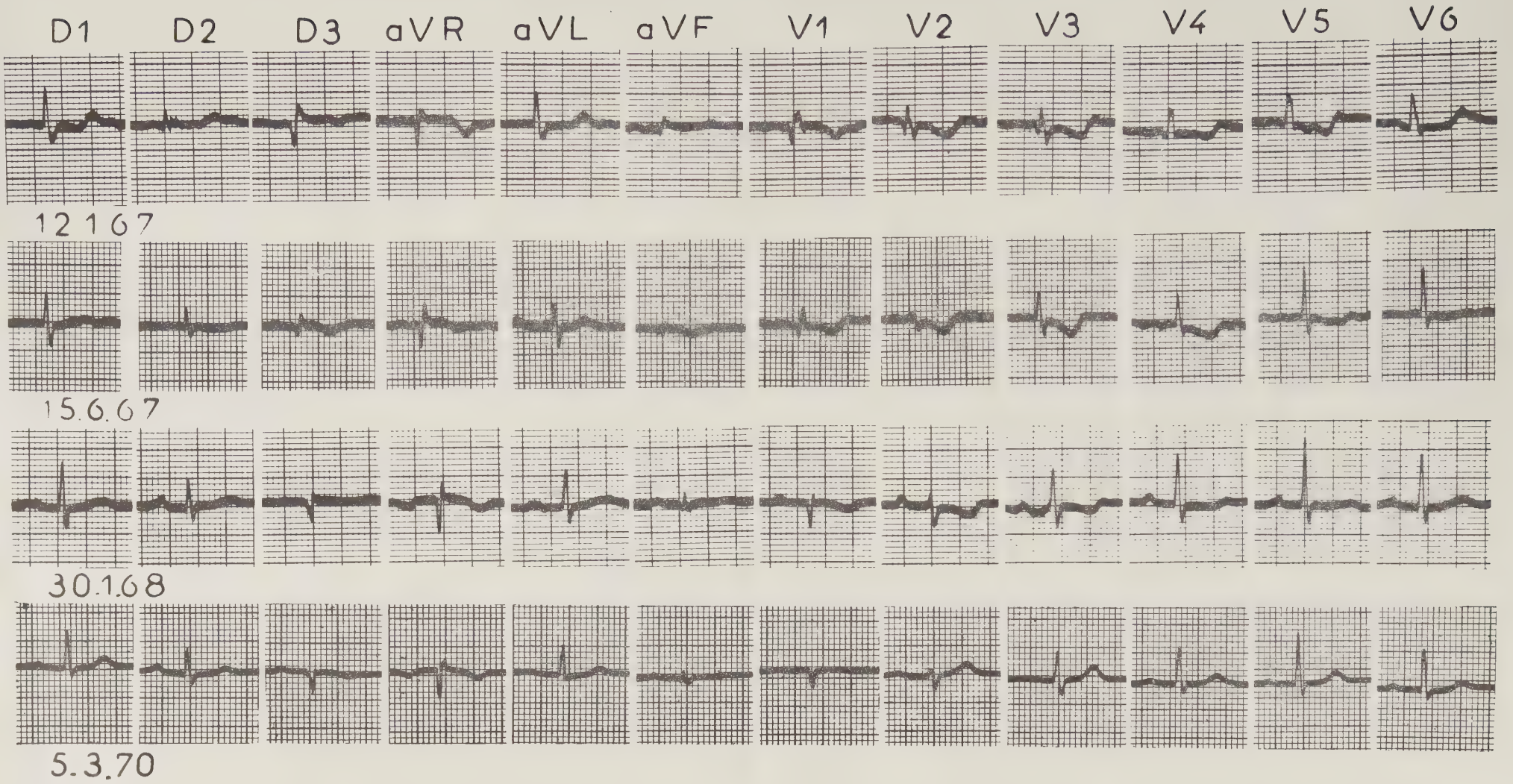
. enfin la survenue de troubles du rythme : arythmie complète par fibrillation auriculaire, contemporaine de la décompensation de la maladie dans l'année qui a précédé l'intervention.

Cette arythmie complète par fibrillation auriculaire persiste après l'intervention jusqu'à ce que l'apparition d'un flutter auriculaire à 3/1 puis à 2/1 impose la réduction par choc électrique et entraîne le retour à un rythme sinusal.

OBSERVATION N° 1

opérée le 23 Mai 1967.

	30 Octobre 1953	19 Décembre 1966	15 Juin 1967	30 Janvier 1968	5 Mars 1970
Rythme	sinusal	AC/FA	AC/FA	sinusal	sinusal
Battements par mn	90	80	65	75	60
Â P	+20			+ 20	+ 20
P D2	2 mm 0,08			bifide 1,5mm 0,08	1,5mm 0,08
P V1	1,5mm 0,04			bifide 1,5mm 0,08	1,5mm
PR D2	0,24			0,24	0,24
Â QRS	indéterminé	indéterminé	indéterminé	indéterminé	indéterminé
Durée QRS	0,12	0,12	0,08	0,07	0,06
D.I. en V1	0,09	0,09	0,05	0,04	0,02
Aspect QRS en V1	ʌrsr' crocheté	ʌrsr' crocheté	rsr'	qr	qr
Amplitude de r' en V1 en mm	3	4	3		
Aspect QRS en V2	-	rsr'crochet. s	rsr's'	rs	rs
Aspect QRS en V5	-	qR s	qR s	qR s	qR s
Aspect QRS en V6	qRS	qR s	qR s	qR s	qR s
D.I. en V6	0,03	0,04	0,02	0,03	0,02
Â T	+ 35	- 50	- 50	+ 10	+ 5
T négatif en	D3 Vr V1 V3	D2 D3 V1 Vf V1 à V6	D2 D3 Vr Vf V1 à V7	Vr V1 V2 V3	Vr



OBSERVATION Nº 1

Mme BAY... Denise

Opérée le 23 - 5 - 67

OBSERVATION N° 2

Mlle GUY... Liliane, 29 ans

Apparition à l'âge de 13 mois d'une cyanose modérée.

A 2 ans, apparition d'une dyspnée d'effort discrète qui va s'accroître progressivement.

A 10 ans et demi, dyspnée d'effort 3 étages. La cyanose est discrète sauf après un effort où elle devient importante.

Découverte d'un souffle systolique au 3e espace intercostal gauche.

A 14 ans plusieurs crises de tachycardie paroxystique.

A 16 ans dyspnée d'effort à 2 étages. La cyanose reste modérée.

A 20 ans un bilan complet, angiographie et cathétérisme, affirme le diagnostic de maladie d'Ebstein.

A 29 ans, bien que la dyspnée d'effort soit relativement discrète (2 étages) et que la cyanose soit peu intense, la malade insiste pour être opérée.

Opérée le 2 Mars 1967.

INTERVENTION CHIRURGICALE

Oreillette volumineuse et dilatée. Ventricule droit à paroi mince et très peu contractile.

Fermeture d'une communication inter auriculaire du type valvule de Vieussens.

L'appareil tricuspidien :

Aucune formation valvulaire ne s'insère au niveau de l'anneau tricuspidien normal.

La valve antérieure est assez mal individualisée, moins saillante que d'habitude, la valve septale bien individualisée,

L'appareil tricuspidien est réséqué et remplacé par une valvule de Starr n° 4 qui est implantée en avant sur le reliquat d'insertion de l'appareil valvulaire antérieur de la triscuspide sur les côtés, en arrière franchement dans la cavité de l'oreillette.

Le coeur, qui avait fibrillé au tout début de l'intervention et qui avait été défibrillé aussitôt avant mise en place de la valvule de Starr, conserve un rythme sinusal.

Suites post opératoires simples.

EVOLUTION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

E.C.G. pré opératoire

Rythme sinusal, fréquence 60/mn.
Axe de P + 60. P en D2 3 mn, 0,10 sec.
P en V1 3,5 mm, 0,08 sec.
Durée de QRS : 0,11 sec. Déflexion intrinsécoïde en V1 : 0,05 sec.
Aspect en V1 : rS, en V2 : R crocheté s
Conclusion : Hypertrophie auriculaire droite.
Bloc incomplet droit.

E.C.G. post opératoire (1 mois après l'intervention)

Rythme sinusal, 80/mn.
Axe de P + 45, P en D2 a nettement diminué d'amplitude : 1 mm ; en V1 P = 1,5 mm.
Durée de QRS 0,06 sec.
Déflexion intrinsécoïde en V1 0,02 sec.
Aspect QRS en V1 : Rs, en V2 : Rs.

Par rapport au tracé pré opératoire :

Suppression des signes traduisant l'hypertrophie auriculaire droite.

Raccourcissement de la durée de QRS, la déflexion intrinsécoïde en V1 est passée de 0,05 sec. à 0,02 sec.

Les tracés successifs sont identiques.

18 mois après l'intervention, la survenue d'un bloc auriculo-ventriculaire impose la mise en place d'un "pace-maker".

OBSERVATION N° 2

	PRE OPERATOIRE	POST OPERATOIRE (1 mois après l'intervention)
Rythme	sinusal	sinusal
Battements par mn	60	80
Â P	+ 60	+45
P D2	3mm 0,10	1mm 0,08
P V1	3,5 mm	1 mm
PR D2	0,20	0,19
Â QRS	- 50	indéterminé
Durée QRS	0,11	0,06
D.I. en V1	0,05	0,02
Aspect QRS en V1	rS 3/7	Rs 5/1
Aspect QRS en V2	R crocheté s	Rs
Aspect QRS en V5	Rs	qR
Aspect QRS en V6	Rs	-
D.I. en V6	0,03	0,03
Â T	+ 35	+ 45
T négatif en	Vr V1	V1 V2

OBSERVATION N° 3

M. ING... Césaré, 36 ans

Début des troubles à l'âge de 25 ans : découverte d'un souffle systolique à l'occasion d'une fièvre prolongée. Le diagnostic d'endocardite bactérienne est alors porté.

A 29 ans, apparition rapide d'une insuffisance cardiaque droite qui est très vite contrôlée par le traitement médical.

A 33 ans, pour la première fois apparaissent : arythmie complète par fibrillation auriculaire, dyspnée d'effort et cyanose, puis hippocratisme digital.

Le diagnostic de maladie d'Ebstein est alors évoqué puis confirmé par une angiographie et un cathétérisme.

Pendant 3 ans la dyspnée d'effort et la cyanose s'aggravent.

A 36 ans (1969) l'indication opératoire est portée.

Opéré le 22 Juin 1969.

INTERVENTION CHIRURGICALE

Volumineuse oreillette droite.

Il n'existe pas de communication inter auriculaire.

L'appareil tricuspidien :

Seule la grande valve est en place sur l'anneau tricuspidien. La valve postérieure et la valve septale sont attirées dans la profondeur et insérées sur une zone spiroïde plus bas située dans le ventricule droit.

Toute la zone, sur laquelle ces deux valves malformées sont plaquées, est épaissie et nacrée et ne se prêtera pas à la résection.

Seule une petite partie de l'appareil tricuspidien peut être réséquéeet remplacépar une valvule de Starr à bille n° 2.

Celle-ci est fixée en avant sur le véritable anneau tricuspidien, et, en arrière et en bas, dans la cavité du ventricule, là où le tissu fibreux donne prise à la suture.

Le coeur défibrille à la première décharge du défibrillateur interne et repart en fibrillation auriculaire.

Les suites opératoires sont simples.

EVOLUTION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

E.C.G. pré opératoire

Arythmie complète par fibrillation auriculaire.
La fréquence ventriculaire est aux environs de 100/mn.
Axe de QRS : + 5.
Durée de QRS 0,11 sec. Déflexion intrinsécoïde en V1 : 0,05 sec.
Aspect de QRS, en V1 : rsR', en V2 : RsR'.

Conclusions : Bloc incomplet droit

E.C.G. post opératoire (1 mois après l'intervention)

Arythmie complète par fibrillation auriculaire.
Fréquence ventriculaire aux environs de 100/mn.
Axe de QRS : + 20
Durée de QRS : 0,08 sec. Déflexion intrinsécoïde en V1 : 0,03 sec.
Aspect de QRS en V1 : micro r s R', en V2 RsR'

Nous remarquons par rapport au tracé pré opératoire un raccourcissement de la durée du complexe QRS (qui est passée de 0,11 sec. à 0,08 sec.) et la survenue de la déflexion

intrinsécoïde à 0,03 sec. alors qu'elle était à 0,05 sec. avant l'intervention.

Nous ne possédons pas de tracé électrocardiographique à distance de l'intervention chirurgicale.

OBSERVATION N°3

	PRE OPERATOIRE	POST OPERATOIRE (+ 1 mois)
Rythme	AC/FA	AC/FA
Battements par mn	100/mn	100/mn
Â P	indéterminé	indéterminé
P D2	-	-
P V1	-	-
PR D2	-	-
Â QRS	+ 5	+ 10
Durée QRS	0,11	0,08
D.I. en V1	0,05	0,03
Aspect QRS en V1	rsR'	rsR'
Amplitude de R' en V1 en mm	5	5
Aspect QRS en V2	RsR'	RsR'
Aspect QRS en V5	Rs	Rs
Aspect QRS en V6	Rs	Rs
D.I. en V6	0,03	
Â T	+ 30	+ 20
T négatif en	aV V1 V2 V3 V4 V5 V6	aVr V1 V2 V3 V4 V5

OBSERVATION N° 4

Mme CIP... Julia, 25 ans

A une cardiopathie, non précisée, connue depuis l'enfance.

Jusqu'à l'âge de 22 ans, mène une vie normale malgré une limitation à l'effort (dyspnée d'effort 2 ou 3 étages).

A 22 ans, apparaissent une cyanose et des troubles du rythme (crises de tachycardie paroxystique).

A 24 ans la dyspnée d'effort s'aggrave notablement, la cyanose est plus intense, on note un hippocratisme digital. A l'examen souffle systolique modéré (4/10) au 3e espace inter costal gauche avec éclat du deuxième bruit.

L'angiographie, le cathétérisme et l'électrocardiogramme confirment le diagnostic de maladie d'Ebstein.

Opérée le 20 Mars 1968.

INTERVENTION CHIRURGICALE

Très volumineuse oreillette droite.

La partie atrialisée du ventricule droit est très étendue allant jusqu'à la pointe du ventricule, seule la partie antérieure du ventricule droit, jusqu'au voisinage de la pointe étant représentée par un élément contractile.

Fermeture d'une communication inter auriculaire, haut située, admettant le pouce.

L'appareil tricuspidien :

Il n'y a ni valve septale, ni valve postérieure individualisable ; quant à la valve antérieure elle est amarrée à la paroi du ventricule par des cordages de quelques

millimètres de long, accolés à des piliers eux-mêmes très courts.

La valve antérieure est réséquée, sans en emporter la totalité.

Un nouvel anneau est créé en avant au niveau de l'ancien anneau, en arrière il s'insère dans l'oreillette au contact de la zone de suture de la communication inter auriculaire.

Ce nouvel anneau va recevoir la prothèse : une hétérogreffe.

A l'arrêt de la pompe, le coeur repart en rythme sinusal.

Suites post opératoires simples.

EVOLUTION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

E.C.G. pré opératoire

Rythme sinusal. Fréquence 80/mn.
Axe de P à + 20. P en D2 : 3 mm ; 0,08 sec.
P en V1 amplitude 5,5 mm, durée 0,06 sec.
Axe de QRS indéterminé. Durée de QRS : 0,10 sec.
Déflexion intrinsécoïde en V1 : 0,06 sec.
Aspect de QRS : en V1 micro r s R' crocheté,
en V2 micro r S R'S'.

Conclusions : Hypertrophie auriculaire droite
Bloc incomplet droit.

E.C.G. post opératoire (1 mois après l'intervention)

La fréquence a diminué (65/mn), le rythme reste sinusal.
Disparition des signes d'hypertrophie auriculaire droite
P en D2 1 mm, P en V1 1,5 mm.
Durée de QRS : 0,09 sec. Déflexion intrinsécoïde en V1 0,05 sec.
Persistance de l'aspect micro rSR' en V1.

Un enregistrement électrocardiographique, pratiqué 21 mois après l'intervention, ne montre aucune modification : persistance du bloc incomplet droit.

OBSERVATION N° 4

	PRE OPERATOIRE	POST OPERATOIRE (+ 1 mois)	(+ 21 mois)
Rythme	sinusal	sinusal	sinusal
Battements par mn	80	65	65
Â P	+ 20	+ 10	+ 10
P D2	3mm 0,06	1mm 0,03	2mm 0,04
P V1	5mm 0,07	1mm 0,03	1,5mm 0,03
PR D2	0,16	0,15	0,16
Â QRS	+ 120	+ 130	+ 125
Durée QRS	0,10	0,09	0,10
D.I. en V1	0,06	0,05	0,05
Aspect QRS en V1	rSR'crocheté	rSR'	rSR' croch.
Amplitude de R' en V1 en mm	5	7	7
Aspect QRS en V2	rSR'S'	rsr's'	rsr's'
Aspect QRS en V5	rsR'S'	qRS	qR croch. s
Aspect QRS en V6	rsR's'croch.	qRS	qR croch. s
D.I. en V6	0,02	0,03	0,02
Â T	- 15	- 40	- 20
T négatif en	D3 Vr Vf V1 V2	D2 D3 Vr Vf V1 V2 V3 V4	D3 Vr Vf V1

OBSERVATION N° 5

Enfant HAR... Véronique, 6 ans

Cyanose discrète depuis la naissance.

A 1 an découverte d'un souffle systolique (4/10) dans la région endapexienne et irradiant vers l'aisselle.

La cardiopathie est bien tolérée jusqu'à l'âge de 5 ans.

A 5 ans apparition d'une dyspnée d'effort rapidement importante. La cyanose s'intensifie.

A 5 ans et demi aggravation très nette des signes fonctionnels. Apparition d'un hippocratisme digital. La maladie d'Ebstein est alors reconnue.

A 6 ans l'importance des troubles amène à poser l'indication d'une correction chirurgicale.

Opérée à 6 ans le 24 Octobre 1968.

INTERVENTION CHIRURGICALE

Très volumineuse oreillette droite et perception d'une très importante partie atrialisée du ventricule droit.

Fermeture d'une communication inter auriculaire du type persistance du foramen ovale, admettant l'extrémité du petit doigt.

L'appareil tricuspidien :

La valve antérieure large s'implante normalement sur l'anneau auriculo-ventriculaire vrai.

La valve septale semble être attachée à l'envers et profondément.

La valve postérieure est inexistante.

Résection de l'appareil tricuspidien et remplacement

par une hétérogreffe armée, aortique, renversée placée en position mixte c'est-à-dire : en avant insérée sur le vrai anneau tricuspidien et en arrière dans l'oreillette droite elle-même de façon à ce que la ligne de suture évite la zone présumée du tissu de conduction et soit située entre le sinus coronaire et l'orifice d'entrée de la veine cave inférieure.

Le coeur repart en rythme sinusal mais, par mesure de précaution, les électrodes du "pace maker" sont implantées sur la face antérieure du ventricule droit.

Les suites opératoires sont simples.

EVOLUTION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

E.C.G. pré opératoire

Rythme sinusal, fréquence 110/mn.
Axe de P à + 50, P en D2 5 mm, durée 0,08 sec. P en V1 8 mm.
PR en D2 : 0,19 sec.
Axe QRS indéterminé.
Durée de QRS 0,11 sec. Déflexion intrinsécoïde en V1 : 0,07 sec.
Aspect de QRS en V1 : r S R' (R' = 5 mm), en V2 : r S R'S'
Conclusions : Importante hypertrophie auriculaire droite
Bloc incomplet droit.

E.C.G. post opératoire

-8 Jours après l'intervention
Dissociation auriculo-ventriculaire.
Fréquence ventriculaire : 100/mn. Fréquence auriculaire : 110/mn
Axe de P à + 45, P en D2 2 mm, durée 0,07 sec. P en V1 2,5 mm.
Axe QRS indéterminé.
Durée de QRS 0,12 sec. Déflexion intrinsécoïde en V1 : 0,06 sec.
Aspect de QRS en V1 : r S R' (R' = 8 mm), en V2 : r S R'

Par rapport au tracé pré opératoire :

- disparition des signes d'hypertrophie auriculaire droite;
- apparition d'une dissociation auriculo-ventriculaire ;
- persistance des signes de bloc incomplet droit.

- 1 mois après l'intervention

Aucune modification notable.

- 1 an après l'intervention

Aucune modification notable.

OBSERVATION N° 5

	PRE OPERATOIRE	POST OPERATOIRE (+ 8 jours)	(+ 1 mois)
Rythme	sinusal	dissociation A-V	dissociation A-V
Battements par mn	110	V. : 100 O. : 110	V. : 70 O. : 100
Â P	+ 50	+ 45	+ 45
P D2	5mm 0,08	2 mm 0,07	2,5mm 0,07
P V1	8mm	2,5mm 0,08	2,5mm
PR D2	0,19	-	-
Â QRS	indéterminé	indéterminé	indéterminé
Durée QRS	0,11	0,12	0,11
D.I. en V1	0,07	0,06	0,06
Aspect QRS en V1	rSR'	rSR'	rSR'
Amplitude de R' en V1	5 mm	8 mm	11 mm
Aspect QRS en V2	rSR'S'	rSR'	rSR'
Aspect QRS en V5	RS crochet.	rsr's'	RS
Aspect QRS en V6	qRS	RS	qRS
D.I. en V6	0,03	0,02	0,02
Â T	+100	- 5	indéterminé
T négatif en	D3 Vr Vf V1 V2 V3 V4	D2 D3 Vr Vf Vf V1 à V6	

OBSERVATION N° 6

M. VIA... Bernard, 34 ans

Dyspnée d'effort et cyanose connues depuis l'enfance restent très modérées pendant 20 ans.

A 20 ans découverte d'un souffle systolique du foyer xyphoïdien.

A partir de 20 ans la dyspnée d'effort augmente très progressivement alors que la cyanose reste discrète, manifeste seulement à l'effort.

A 30 ans est porté le diagnostic de maladie d'Ebstein.

A 34 ans, devant l'aggravation de la dyspnée gênant considérablement l'activité du patient, l'intervention est décidée.

Opéré le 23 Juin 1970.

INTERVENTION CHIRURGICALE

Volumineuse oreillette droite.

Fermeture d'une communication inter auriculaire réduite à la persistance d'un foramen ovale de la dimension de l'index.

L'appareil tricuspidien :

Valve antérieure bien développée mais fixée de très près à la paroi du ventricule droit.

Valve septale très réduite dans sa qualité et ses dimensions.

Valve postero inférieure : inexistante.

Résection de l'appareil tricuspidien et remplacement par une hétérogreffe aortique.

Cette valve est fixée en avant sur la zone d'implantation de la valve antérieure réséquée et en arrière au-dessus du

sinus coronaire.

Le coeur repart en fibrillation auriculaire. Une décharge du défibrillateur permet de le remettre en rythme sinusal.

Suites opératoires simples.

EVOLUTION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

E.C.G. pré opératoire

Arythmie complète par fibrillation auriculaire.
Fréquence ventriculaire moyenne : 80/mn.
Axe de QRS indéterminé.
Durée de QRS : 0,13 sec. Déflexion intrinsécoïde en V1 : 0,09 se
Aspect de QRS en V1 : micro r sR' crocheté, en V2 : r sR'
Segment ST sous décalé en V1 V2 V3 V4.

Conclusions: Fibrillation auriculaire
Bloc de branche droite complet.

E.C.G. post opératoire

- 15 jours après l'intervention.
Rythme sinusal. Fréquence 90/mn.
Axe de P à + 70. P en D2 : 1,5 mm, 0,06 sec.
PR en D2 : 0,16 sec.
Axe de QRS : + 130.
Durée de QRS : 0,14 sec. Déflexion intrinsécoïde en V1 : 0,09 se
Aspect de QRS en V1 : micro r sR', en V2 r sR' crocheté.
Sous décalage du segment ST en V1 V2 V3 V4 V5.

Par rapport au tracé pré opératoire :

. le rythme sinusal a remplacé l'arythmie complète

. persistance des signes de bloc complet droit.

- 1 mois après l'intervention.
Aucune modification notable.

OBSERVATION N° 6

	PRE OPERATOIRE	POST OPERATOIRE (+15 jours)	(+1 mois)
Rythme	AC/FA	sinusal	sinusal
Battements par mn	80	90	100
Â P		+ 70	+ 60
P D2		1,5 mm 0,06	2mm 0,06
P V1		2 mm	2 mm
PR D2		0,16	0,16
Â QRS	indéterminé	+ 130	+ 130
Durée QRS	0,13	0,14	0,12
D.I. en V1	0,09	0,09	0,09
Aspect QRS en V1	rsR'crocheté	rsR'	rsR'crocheté
Amplitude de R' en V1	5mm	7 mm	5 mm
Aspect QRS en V2	rsR'	rsR'crocheté	rsR'crocheté
Aspect QRS en V5	RS crocheté	RS	RS
Aspect QRS en V6	RS crocheté	RS	RS
D.I. en V6	0,02	0,02	0,02
Â T	+ 120	- 45	- 45
T négatif en	D3 Vf V1 V2 V3	V1 V2 V3 V4	D3 Vf V1 V2 V3 V4

DISCUSSION

I. LES TROUBLES DU RYTHME

Trois patients (Obs. n° 1, 3, 6) sur 6 présentaient une arythmie complète par fibrillation auriculaire, sur l'électrocardiogramme pré opératoire.

- Observation n° 1 (Arythmie complète par fibrillation auriculaire apparue à l'âge de 39 ans).

L'arythmie complète par fibrillation auriculaire persiste après l'intervention.
10 chocs électriques ont été nécessaires en fin d'intervention pour défibriller le coeur qui repart en fibrillation auriculaire.
8 mois après l'intervention passage en flutter auriculaire 3/1 puis 2/1 justifiant un choc électrique.
Après choc électrique retour au rythme sinusal.
2 ans plus tard le rythme est toujours sinusal.

- Observation n° 3 (Arythmie complète par fibrillation auriculaire apparue à l'âge de 33 ans).

L'arythmie complète persiste après l'intervention.
Le coeur a défibrillé à la première décharge du défibrillateur interne mais est reparti en fibrillation auriculaire.
Aucun choc n'a été tenté ensuite.

- Observation n° 6 (date d'apparition de l'arythmie complète inconnue)

Sur le tracé post opératoire le rythme est sinusal.

En fin d'intervention, le coeur est reparti spontanément en fibrillation auriculaire.
Une décharge du défibrillateur a permis de le remettre en rythme sinusal.

Sur 6 patients, 3 étaient en arythmie complète avant l'intervention. Deux gardent cette arythmie complète en post opératoire, le troisième présente un rythme sinusal.

II. L'AURICULOGRAMME

Sur les 6 tracés, 3 auriculogrammes sont interprétables (Obs n° 2, 4, 5). Il existe un aspect de fibrillation auriculaire sur les tracés des trois autres malades.

Nous avons considéré qu'il y avait hypertrophie auriculaire droite lorsque l'amplitude de P dépassait 2,5 mm en D2 et 2 mm en V1.

Observation n° 2
En pré opératoire : signes d'hypertrophie auriculaire droite
P en D2 = 3 mm ; P en V1 = 3,5 mm.
15 jours après l'intervention : disparition des signes d'hypertrophie auriculaire droite P en D2 = 1 mm ; P en V1 = 1mm.

Observation n° 4
En pré opératoire : signes d'hypertrophie auriculaire droite
P en D2 = 3 mm ; P en V1 = 5,5 mm
15 jours après l'intervention : disparition des signes d'hypertrophie auriculaire droite P en D2 = 1 mm ; P en V1 = 1mm.

Observation n° 5

En pré opératoire : signes d'hypertrophie auriculaire droite P en D2 = 5 mm ; P en V1 = 8 mm.

15 jours après l'intervention : disparition des signes d'hypertrophie auriculaire droite P en D2 = 2 mm ; P en V1 = 2,5mm.

L'hypertrophie auriculaire droite était présente dans les trois cas où l'onde auriculaire était interprétable.

Dans les trois cas les signes d'hypertrophie auriculaire droite avaient disparu 15 jours après l'intervention.

III. LES TROUBLES DE LA CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE

Un des six patients (Obs. n°1) présentait un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré, connu 14 ans avant l'intervention (PR = 0,24 sec.)

Le bloc est retrouvé sur l'électrocardiogramme post opératoire pratiqué 8 mois après l'intervention lors de l'obtention du rythme sinusal, après choc électrique pour flutter (PR = 0,24 sec.).

Aucun syndrome de pré excitation dans nos observations.

Dans la littérature.

Lillehei, Kalke et Carlson ont publié une étude sur l'évolution post opératoire de 7 cas de maladie d'Ebstein.

Pour six d'entre eux, le traitement avait été la mise en place d'une valvule de Starr, pour le septième, la plicature de la chambre auricularisée du ventricule droit.

Deux des malades étaient morts dans les heures suivant l'intervention (1 plicature et 1 valvule de Starr).

Un des cinq patients, dont l'évolution électrocardiographique avait pu être suivie, présentait sur le tracé pré opératoire un syndrome de Wolf-Parkinson-White type B.

Sur l'enregistrement post opératoire est noté le retour à une conduction auriculo-ventriculaire normale.

Lillehei attribue la disparition du syndrome de pré-excitation à la lésion, en cours d'intervention, des fibres particulières situées entre l'oreillette droite et la face droite du septum inter ventriculaire, fibres qui sont à l'origine du syndrome de Wolf-Parkinson-White.

Chez un second patient l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire complet impose la mise en place d'un "pace maker".

IV. LE BLOC DE BRANCHE DROIT. COMPLEXE VENTRICULAIRE : DUREE ET MORPHOLOGIE. L'ONDE R' EN V1.

Nous avons admis comme critère de :

+ Bloc complet droit : une durée de QRS égale ou supérieure à 0,12 sec. une déflexion intrinsécoïde en V1 égale ou supérieure à 0,09 sec. enfin un aspect de double positivité en V1.

+ Bloc incomplet droit : une durée de QRS plus ou moins allongée mais inférieure à 0,12 sec. avec un retard de la déflexion intrinsécoïde inférieure à 0,09 sec.

Les six patients présentaient en pré opératoire un bloc de branche droit.

4 avaient un bloc incomplet droit :

Obs. N°	Durée de QRS	DI. en V1
2	0,11 sec.	0,05 sec.
3	0,11	0,05
4	0,10	0,06
5	0,11	0,07

2 avaient un bloc complet droit :

Obs. n°	Durée de QRS	DI. en V1
1	0,12 sec.	0,09 sec.
6	0,13	0,09

Sur les six aspects de bloc droit, cinq sont évocateurs de maladie d'Ebstein ; l'onde r' ou R' est présente cinq fois.

- L'onde R' en V1:

Nous avons vu la grande fréquence avec laquelle on retrouvait la présence d'onde r' ou R' au sein du complexe ventriculaire dans la dérivation V1 (25 fois sur 39 Arviset ; 9 fois sur 12 Macruz).

Plusieurs auteurs ont tenté d'expliquer la genèse de cette onde R'. Il semble que la plupart d'entre eux soit d'accord pour interprêter l'onde R' comme la traduction électrocardiographique du retard d'activation de la partie sus valvulaire ou auricularisée du ventricule droit (Sodi-Pallares, Marsicó, Genton, Livesay).

En partant du fait qu'une partie des fibres musculaires située au-dessus de la valve tricuspide correspondait en réalité au myocarde ventriculaire, Sodi-Pallares a pensé qu'il devait exister des différences de morphologie entre les tracés enregistrés au niveau de la portion supérieure de l'oreillette droite et ceux enregistrés au niveau de la portion inférieure.

L'enregistrement électrocardiographique intra-auriculaire, dans la portion sus-jacente à la valve tricuspide, qu'il a pu réaliser, a en effet, mis en évidence une onde monophasique de type ventriculaire.

Il semble que la portion auricularisée du ventricule droit soit encore plus hypoplasique que le reste du myocarde ventriculaire droit. Du fait des conditions hémodynamiques qui règnent dans l'oreillette droite, les fibres musculaires sont étirées, minces, car "malades et malformées". L'altération de ces fibres musculaires est à l'origine du retard de la conduction.

Il semble cependant difficile de voir un lien entre l'importance de la partie auricularisée du ventricule droit et l'amplitude de l'onde R'.

Dans 2 cas (Obs. n° 4 et 6), le chirurgien signale une très importante partie auricularisée ; dans ces 2 cas l'onde R' est égale à 5 mm.

Dans 3 cas le chirurgien a trouvé une portion auriculaire-risée du ventricule droit relativement peu volumineuse.

Dans Ces 3 observations, nous avons retrouvé : 2 fois une onde R' égale à 5 mm (Obs. n° 2 et 3) et 1 fois une onde r' égale à 4 mm (Obs. n° 6).

Nous ne retrouvons pas, enfin, de lien entre l'existence d'une onde R' et la présence d'une communication inter auriculaire.

Obs. N°	C.I.A.	Amplitude de R'
1	de très petit calibre	4 mm
2	type valvule de Vieussens	pas d'onde R'
3	absente	5 mm
4	admettant le pouce	5 mm
5	type foramen ovale admettant l'index	5 mm
6	type foramen ovale admettant l'index	5 mm

Il existe sur les tracés post opératoires certaines modifications.

Ces modifications portent :

a) sur la durée des complexes QRS ;

b) sur la morphologie des complexes QRS

a) Les modifications de la durée de QRS.

Obs. N° 1. raccourcissement de la durée de QRS qui passe de 0,12 sec. (D.i. 0,09) à 0,08 sec. (D.i. 0,04) après l'intervention, puis à 0,07 sec. (D.i. 0,04) dans les mois qui suivent.

Obs. N° 2. raccourcissement de la durée de QRS qui passe de 0,11 sec. (D.i. 0,05) à 0,06 sec. (D.i. 0,02).

Obs. N° 3. raccourcissement de la durée de QRS qui passe de 0,11 sec. (D.i. 0,05) à 0,08 sec. (D.i. 0,03).

Chez les trois autres patients (Obs. N° 4, 5, 6) il n'y a pas de modification de la durée du complexe QRS.

Chez les trois patients dont l'électrocardiogramme présentait un raccourcissement de la durée de QRS, la valve tricuspide avait été remplacée par une valvule de Starr.

Chez les trois autres patients dont l'électrocardiogramme ne montrait aucune modification de la durée de QRS, la valve tricuspide avait été remplacée par une hétérogreffe.

b) Les modifications de la morphologie de QRS.

Sur les six tracés pré opératoires l'onde R' est présente cinq fois.

Dans les suites opératoires nous la retrouvons quatre fois.

En effet, chez une patiente (Obs. N°1), l'onde r' disparaît progressivement après l'intervention chirurgicale.

Sur le tracé pré opératoire de cette malade, il existe en V1 un aspect micro r sR' avec une onde R' crochetée de 4 mm.

15 jours après l'intervention aspect rsr'. r' n'est plus crocheté, son amplitude a diminué d'un milimètre (r' = 3 mm).

8 mois après l'intervention, l'onde r' a totalement disparu, et, on retrouve en V1 un aspect qr.

Chez les autres malades, l'onde r' est retrouvée sur les électrocardiogrammes pratiqués entre 5 mois et 1 an après l'intervention chirurgicale.

Il nous faut remarquer que la seule patiente qui présente sur les tracés post opératoires une diminution d'amplitude puis une disparition complète de l'onde r' est celle qui a subi, en association avec la pose d'une valvule de Starr, une plicature de la chambre auricularisée du ventricule droit.

L'onde r' étant la traduction électrique de l'activation de la partie atrialisée du ventricule droit, on pourrait penser que la plicature, lors de l'intervention, de cette portion du ventricule droit, a provoqué :

1) l'exclusion de cette portion auricularisée du ventricule droit et par conséquent une interruption sub totale de la conduction à travers elle, dans les suites immédiates de l'intervention (diminution de l'amplitude de l'onde r' sur les tracés post opératoires précoces);

2) puis une sclérose progressive des fibres musculaires de cette portion du myocarde, sclérose qui explique l'interruption totale de la conduction dans la partie plicaturée, dans les suites plus tardives de l'intervention (disparition complète de l'onde r' 8 mois après l'intervention).

En post opératoire, nous avons donc noté :

Dans l'Obs. N° 1, un raccourcissement de la durée de QRS et une disparition de l'onde r'. Les signes de bloc complet droit ont totalement disparu.

Dans l'Obs. N° 2, un raccourcissement de la durée de QRS. Il n'y avait pas d'onde r' ou R' sur le tracé pré opératoire.

Dans l'Obs. N° 3, un raccourcissement de la durée de QRS. L'onde R' persiste sans aucun changement.

Dans les Obs. N° 4, 5, 6, aucune modification de la durée de QRS. Persistance de l'onde R'.

Présent avant l'intervention chez les six malades, le bloc de branche droit disparaît une fois après l'intervention.

Dans la littérature.

Dans l'étude de Lillehei, Kalke et Carlson, le bloc de

branche droit était présent 7 fois sur 7.

5 patients ont survécu à l'intervention (pose de valvule de Starr sans plicature de la portion atrialisée du ventricule droit).

En post opératoire, le bloc de branche droit a été retrouvé inchangé, chez les 5 malades.

Macruz et Tranchési ont publié en 1968 une étude portant sur 3 cas.

Les trois malades opérés (valvule de Starr sans plicature) avaient un bloc de branche droit.

Après l'intervention, les auteurs ont remarqué la persistance des signes de bloc de branche droit dans les trois cas et également, chez les trois malades l'allongement de la durée de QRS qui passe :

1 fois de 0,13 sec. à 0,16 sec.
2 fois de 0,12 sec. à 0,20 sec.

Macruz et Tranchési attribuent cet allongement de la durée de QRS à une lésion chirurgicale de la branche droite du faisceau de His.

Nous n'avons retrouvé dans la littérature aucun exemple sur les modifications de l'électrocardiogramme après correction chirurgicale par plicature de la partie auricularisée du ventricule droit.

OBS.	Caractéristiques anatomiques		Tech. Opérat.	Evolution Electrocardiographique							
	CIA	Portion Auricul. du V.D.		Durée de QRS		Morpho.de QRS en V1		Déflexion Intr. V1		Amplitude de R'V1	
				Avant	Après	Avant	Après	Avant	Après	Avant	Après
1	+	modérée	Starr + Plicature	0,12	0,06	rsr'	qr	0,09	0,02	4	0
2	+	modérée	Starr	0,11	0,06	rS	Rs	0,05	0,02	-	-
3	-	modérée	Starr	0,11	0,08	rsR'	rsR'	0,05	0,03	5	5
4	+	Très volumineuse	Hétéro greffe	0,10	0,09	rSR'	rSR'	0,06	0,05	5	7
5	+	Très volumineuse	Hétéro greffe	0,11	0,11	rSR'	rSR'	0,07	0,06	5	8
6	+	modérée	Hétéro greffe	0,13	0,12	rsR'	rsR'	0,09	0,09	5	5
PEREZ-ALVEREZ	+	?	Starr	0,11	0,12	rSr'	rSr'	0,04	0,05	2	2
FONTAN	+	modérée	Starr	0,09	0,09	rSr'	RsR'	0,04	0,04	2	4
ROSS	+	?	Starr	0,13	0,13	rsR'	rsR'	0,06	0,05	5	5

CONCLUSIONS

Cette étude porte sur six observations de patients opérés pour maladie d'Ebstein entre 1966 et 1970.

Chez trois malades la correction chirurgicale a été faite par mise en place d'une valvule de Starr, associée, dans un cas, à la plicature de la portion auricularisée du ventricule droit. Chez trois autres malades la prothèse implantée était une hétérogreffe.

Les électrocardiogrammes montrent un raccourcissement de la durée du complexe QRS dans les trois cas où une valvule de Starr a été mise en place, et une durée de QRS inchangée chez trois autres patients après remplacement des valves tricuspides par une hétérogreffe.

Dans un cas de plicature de la portion auricularisée du ventricule droit associée à la mise en place d'une valvule de Starr, il a été observé une diminution progressive de l'amplitude et finalement la disparition complète de l'onde R' en V1.

La plicature, c'est-à-dire l'exclusion de la partie auricularisée du ventricule droit, et la disparition de l'onde R' du complexe QRS semblent être liées.

Ceci serait peut-être un argument important et original en faveur de l'hypothèse selon laquelle la posivité terminale du complexe QRS dans l'électrocardiogramme de la maladie d'Ebstein est liée à l'activation de la portion auricularisée du ventricule droit.

BIBLIOGRAPHIE

- Arviset J.C. : Contribution à l'étude de la maladie d'Ebstein. A propos de 18 cas dont 5 ont été opérés par anastomose cavo pulmonaire. Thèse Paris 8-1966.

- Bahnson H., Bauersteld S. : Pathological anatomy and surgical correction of Ebstein's anomaly. Circulation 3-1965.

- Barnard C., Schrire M.B. : Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. Surgery 54-1963.

- Bouchard F., Cornu C. : Etude hémodynamique de 37 cas de maladie d'Ebstein. Archives des maladies du coeur 63-1970.

- Cartwright R.S., Smeloff E. : Total correction of Ebstein's anomaly by means of tricuspid replacement. The journal of thoracic and cardiovascular surgery. 47.1964.

- Cobb F., Blumenschein S. : Successful surgical interruption of the bundle of Kent in a patient with Wolff-Parkinson-White syndrom. Circulation 38-1968.

- De Pasquale, Burch. : RSR' in lead V1. Circulation 28-1963.

- Di Biase G., Lancellotti A., Cabriola E. : Valore diagnostico dell'electrocardiogramma nella malattia di Ebstein. Archivio di Patologica e clinica medica. 43-1966.

- Dubost C., Blondeau P., Cachera J.P. : Correction chirurgicale directe de la maladie d'Ebstein. Ann. Chir. Thor. Card. 7-1968.

- Fattorusso V., Ritter O. : Atlas d'électrocardiographie. Masson Editeur.

- Frau et Agostini : L'électrocardiogramma nella malattia di Ebstein Morfologia, genesi et impostazione diagnostica Folia cardiologica 18-1959.

- Fontan F. et coll. : Cardiopathies congénitales associant malformations tricuspidiennes et shunt droit gauche auriculaire. Correction chirurgicale de deux cas. Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc. 5-1966.

- Genton E., Blount S. : The spectum of Ebstein's anomaly. American Journal of Cardiology 73-1967.

- Goulet Y. : The clinical diagnosis of Ebstein's disease. Un. Med. Canada May 1965.

- Kay J.H. : The surgical treatment of Ebstein's malformation with right ventricular aneurysmorraphy and replacement of the tricuspid valve with a disc valve. Diseases of the Chest 51-1967.

- Lenègre J., Baragan J., Visioli O. : I disturbi di conduzione nelle cardiopathiecongenitale. Mallatie Cardiovascolari 6-1965.

- Lenègre J., Cattoir E., Gerbaux A. : Contribution à l'étude de la maladie d'Ebstein. Archives des maladies du coeur. 48-1955.

- Lev M., Gibson S., Miller R.A. : Ebstein's disease with Wolf-Parkinson-White syndrom report a case with a histopathologic study of possible conduction pathways. American Heart Journal 49-1955.

- Lillehei C.W. and al. : Evolution of corrective surgery for Ebstein's anomaly Circulation 35-1967.

- Lillehei C. W., Gannon G. P. : Ebstein's malformation of the tricuspid valve. Method of surgical correction utilizing a ball valve. Prosthesis and delayed closure of atrial septal defect. Circulation 31-1965.

- Livesay W.R. : Clinical and physiologic studies in Ebstein's malformation. American Heart Journal 57-1959.

- Love K.G., Enslie Smith, Robertson P.G. : Scalar vector and intracardiac electrocardiogram in Ebstein's anomaly. British Heart Journal 30-1968.

- Macruz R., Tranchési J. : Electrovectocardiographic and radiologic correlation Ebstein's disease. American Journal of Cardiology 21-1968.

- Michel D., Gruner G., Herbst M. Zum elektrokardiographiscen bild des Ebstein syndrome. Z Kreislawfforeschy 44-1955.

- Perey-Alvarez J., Perez-Trevino C., Gaxiola A. : Ebstein's anomaly with pulmonic stenosis. Implantation of a tricuspid valvular prosthesis. American Journal of Cardiology 20-1967.

- Pocock W.A., Tucker R. Mild Ebstein's anomaly. British Heart Journal 31-1969.

- Ross D., Sommerville J. : Surgical correction of Ebstein's anomaly. The lancet 8-1970.

- Schiebler G.L. et coll. : Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Translation of original description with comments. American Journal of Cardiology 22-1968.

- Sodi-Pallares D., Marsico F. : The importance of electrocardiographic patterns in congenital heart diseases. American Heart Journal 49-1955.

- Soulié P. et coll. : Traitement chirurgical de la maladie d'Ebstein. Acta cardiol. 22-1967.

- Soulié P., Heulin A., Pauly-Laubry C., Degeorges M. : Maladie d'Ebstein. Etude clinique et évolution (à propos de 40 observations dont 9 chirurgicales). Archives des maladies du coeur 5-1970.

- Schaub F.A. : Précis d'électrocardiographie clinique.

- Timmis and all Ebstein anomaly : Surgical management of combined use of tricuspid valve replacement atrio ventricular plication and atrioplasty. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery 53-1967.

- Vacca J.B., Brusmann D.W., Mudd I.G. : Ebstein's anomaly complete review of 108 cases. The American Journal of Cardiology 2-1958.

- Watson an all. : The intra cardiac electrocardiogramm of human atrioventricular conducting tissue. American Heart Journal 74-1967.

- Yater W.M., Schapiro M.J. : Congenital displacement of tricuspide valve, review and report of case with electro-cardiographic abnomalities and detailed histologic study of conduction system.

VU LE PRÉSIDENT DE THÈSE

Pr LENEGRE

VU LE DOYEN DE LA FACULT

H. JÉROME

Vu le Permis d'imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET